



**University of
Zurich**^{UZH}

**Zurich Open Repository and
Archive**

University of Zurich
University Library
Strickhofstrasse 39
CH-8057 Zurich
www.zora.uzh.ch

Year: 2017

Eine alte Bekannte

Rörig, C ; Brunner, F

Abstract: Beschrieben wurde das Krankheitsbild wohl bereits im 16. Jahrhundert. Dennoch haftet ihm bis heute etwas Rätselhaftes an. Das komplexe regionale Schmerzsyndrom Typ 1 (CRPS 1), früher auch als Morbus Sudeck bezeichnet, ist ein Gefüge verschiedenster Symptome, deren Ursachen bis heute nicht abschliessend geklärt sind. Entsprechend anspruchsvoll sind Diagnose und Therapie

Posted at the Zurich Open Repository and Archive, University of Zurich
ZORA URL: <https://doi.org/10.5167/uzh-147804>
Journal Article
Published Version

Originally published at:
Rörig, C; Brunner, F (2017). Eine alte Bekannte. VSAO Journal:31-33.



VSAO JOURNAL

Peripherie

- Neue VSAO-Präsidentin
- Rheumatologie/Immunologie
- Der VSAO stellt sich vor

Eine alte Unbekannte

Beschrieben wurde das Krankheitsbild wohl bereits im 16. Jahrhundert. Dennoch haftet ihm bis heute etwas Rätselhaftes an. Das komplexe regionale Schmerzsyndrom Typ 1 (CRPS 1), früher auch als Morbus Sudeck bezeichnet, ist ein Gefüge verschiedenster Symptome, deren Ursachen bis heute nicht abschliessend geklärt sind. Entsprechend anspruchsvoll sind Diagnose und Therapie.

Christiane Rörig, Oberärztin, Teamleiterin Rehabilitation;

Florian Brunner, Chefarzt Abteilung für Physikalische Medizin und Rheumatologie, Universitätsklinik Balgrist

Beim komplexen regionalen Schmerzsyndrom (CRPS 1) handelt es sich um eine schmerzhaftes Erkrankung, welche sich in einem Symptomkomplex bestehend aus sensiblen, autonomen, motorischen und trophischen Störungen manifestiert. Kaum eine Erkrankung hat unter Ärzten verschiedener Fachrichtungen derart für Unklarheit gesorgt und wird bis heute so kontrovers diskutiert.

Eigentümliche Krankheit

Wahrscheinlich war es der französische Chirurg Ambroise Paré (1510–1590), welcher die Erkrankung im 16. Jahrhundert erstmals schriftlich festgehalten hat. Der amerikanische Kriegschirurg Silas Weir Mitchell (1829–1914) beschrieb im Jahre 1864 während des amerikanischen Bürgerkrieges ein Krankheitsbild, das er aufgrund des dominierenden Schmerzcharakters als «Kausalgie» bezeichnete (griechisch: brennender Schmerz). Mitchell beobachtete dieses Krankheitsbild gehäuft bei Soldaten, die durch Schussverletzungen hervorgerufene partielle Nervenläsionen an den Extremitäten aufwiesen. Die Betroffenen litten an einer Kombination aus brennenden Schmerzen mit autonomen Störungen und Versteifung. Um die Jahrhundertwende postulierte der deutsche Chirurg Paul Sudeck (1866–1938), dass es sich bei diesem Krankheitsbild vornehmlich um eine überschüssige Entzündungsreaktion handle («entgleiste Heilentzündung»). Ihm zu Ehren wurde die Erkrankung unter anderem auch als «Morbus Sudeck» bezeichnet. René Leriche (1879–1955) führte diese eigentümliche Krankheit primär auf eine sympathische Dysfunktion zurück. Etwas später vermutete der Amerikaner James Ambrose Evans (1895–1975) zusätzlich eine reflexartige Ursache und prägte 1947 den vor allem im englischen Sprachraum während langer Zeit verbreiteten Begriff

der «Reflex Sympathetic Dystrophie». Der Begriff des «komplexen regionalen Schmerzsyndroms» (CRPS) wurde zusammen mit den korrespondierenden Kriterien 1994 im Rahmen einer Konsensuskonferenz der International Association for the Study of Pain (IASP) in Orlando, Florida, eingeführt [1]. Es handelt sich dabei um eine rein deskriptive Nomenklatur, welche bis heute ihre Gültigkeit hat (siehe Tabelle 1).

Bunter Symptomkomplex

Trotz zunehmender Forschung auf dem Gebiet des CRPS 1 sind die zugrunde liegenden Prozesse nach wie vor wenig geklärt. Aktuelle Ergebnisse sprechen dafür, dass sowohl periphere als auch zentrale Mechanismen bedeutsam sind. Vieles deutet darauf hin, dass eine neurogene Entzündungsreaktion, eine pathologische sympathisch-afferente Koppelung und neuroplastische Veränderungen im ZNS eine wesentliche Rolle spielen [2]. Die Inzidenz des CRPS 1 liegt zwischen 5.46 und 26.2 pro 100 000 Personenjahre. Überwiegend sind Frauen zwischen dem 46. und 70. Lebensjahr und die obere Extremität betroffen [3,4]. Klinisch manifestiert sich das CRPS 1 als bunter Symptomkomplex bestehend aus sensiblen, autonomen, motorischen und

trophischen Störungen [5]. Die Art und Intensität dieser klinischen Veränderungen ist individuell verschieden und ändert sich im Verlauf der Erkrankung. Tabelle 2 umreist das mannigfaltige Manifestationsspektrum des CRPS 1. Diese Übersicht stammt aus der viel zitierten epidemiologischen Studie von Veldman et al. [6].

Typischerweise treten die Beschwerden innerhalb kurzer Zeit nach einem auslösenden Ereignis auf [6]. Mehrheitlich handelt es sich dabei um ein Trauma (insbesondere Frakturen) oder eine Operation. Selten manifestiert sich das CRPS 1 spontan ohne erkennbaren Auslöser. Charakteristischerweise ist die Frühphase von sensiblen und autonomen Störungen geprägt. Insbesondere ist eine disproportional zu einem auslösenden Ereignis auftretende schmerzhaftes Schwellung generell verdächtig auf ein beginnendes CRPS 1 [7]. Während die Schwellungsneigung innerhalb des ersten Jahres nach dem auslösenden Ereignis abnimmt, persistieren die weiteren klinischen Manifestationen häufig noch über längere Zeit [6]. Da sich in zwei qualitativ guten Studien keine Anhaltspunkte für das Durchlaufen der drei häufig zitierten Erkrankungsphasen fanden [3,8], wird deren Anwendung nicht mehr empfohlen. Bisweilen endet das CRPS 1 in Kontrakturen und Fibrosierung-

- Unterschiedliche schmerzhaftes Zustände, welche vorwiegend distal einer Extremitätenverletzung auftreten
- Charakteristischerweise übersteigt die Dauer und Intensität der Beschwerden den zu erwartenden Verlauf
- Möglicherweise wesentliche Funktionseinschränkung im Alltag und folglich eingeschränkte Lebensqualität
- CRPS 1: keine Nervenläsion*
CRPS 2: wesentliche Verletzung eines Nerven oder eines Nervenhauptstammes**

Tabelle 1: Definition des komplexen regionalen Schmerzsyndromes gemäss IASP [1] (* ehemals «Algodystrophie» oder «Morbus Sudeck»; ** ehemals «Kausalgie»)

Schmerzen
Farbdifferenz
Ödem
Temperaturdifferenz
Eingeschränkter Bewegungsumfang
Beschwerdezunahme bei Bewegung
Hyperalgesie
Hyperpathie
Koordinationsprobleme
Tremor
Unwillkürliche Bewegungen
Muskelspasmen
Parese
Pseudoparese
Hautatrophie
Nagelatrophie
Muskelatrophie
Knochenatrophie
Hyperhidrose
Verändertes Haarwachstum
Verändertes Nagelwachstum

Tabelle 2: Klinische Manifestationen des komplexen regionalen Schmerzsyndromes 1 (aus [6])

gen des Bindegewebes, welche mit starken funktionellen Einbussen verbunden sein können und erfahrungsgemäss therapeutisch nur noch schwer zu beeinflussen sind.

Einheitliche Kriterien

Beim CRPS 1 handelt es sich grundsätzlich um eine klinische Diagnose [5]. Zur Vereinfachung und Standardisierung wurde in der Vergangenheit eine Vielzahl von diagnostischen Kriterien eingeführt, welche sich im klinischen Alltag bis anhin nur ungenügend bewährt haben. Hauptgründe dafür sind die schlechte Interobserver-Reliabilität und die ungenügende Spezifität. Beide stellen Faktoren dar, die mit einer potentiell zu häufigen Diagnosestellung verbunden sein können. Bis vor Kurzem wurden vor allem die Kriterien der International Association for the Study of Pain (IASP) [1], die Veldman-Kriterien [6] und die Kriterien von Bruehl [9] angewendet. Mittlerweile haben sich nun die sogenannten Budapest-Kriterien [10] etabliert. Diese resultierten aus einer Konsensuskonferenz, welche 2006 in der ungarischen Hauptstadt stattfand. Neu wird bei den Budapest-Kriterien zwischen Symptomen und objektivierbaren Befunden unterschieden (siehe Tabelle 3). Im Gegensatz zu den IASP-Kriterien weisen die

Budapest-Kriterien eine verbesserte Spezifität auf Tabelle 3.

Für rein klinische Zwecke sind weiterführende Abklärungen (z.B. Labor, Bildgebung, neurophysiologische Untersuchungen) nicht nötig; sie weisen keinen zusätzlichen diagnostischen Nutzen auf [11,12]. Dies gilt insbesondere auch für die fortwährend eingesetzte 3-Phasen-Szintigraphie (z.B. [13]). Zusatzuntersuchungen dienen jedoch allenfalls dazu, mögliche andere zugrunde liegende Erkrankungen auszuschliessen. Entsprechend dem breiten Manifestationsspektrum ist die Liste der Differentialdiagnosen lang. In Frage kommen verschiedene neuropathische Schmerzzustände, entzündliche Systemerkrankungen, Infekte, Gefässerkrankungen, myofasziale Schmerzsyndrome sowie psychiatrische Störungen (insbesondere artifizielle Störungen). Letztendlich handelt es sich beim CRPS 1 um eine Ausschlussdiagnose.

Multiple Therapieansätze

Die Therapie sollte möglichst früh begonnen und in einem multidisziplinären Rahmen durchgeführt werden [14]. Das Ziel besteht in erster Linie im Erreichen einer bestmöglichen funktionellen Wiederherstellung der betroffenen Extremität [5]. Die Therapie selbst basiert auf den eingangs erwähnten pathophysiologischen Konzepten und richtet sich vorrangig nach der sich präsentierenden Klinik. In der Vergangenheit sind mehrere Behandlungsrichtlinien entstanden, welche jedoch grösstenteils auf einem Expertenkonsensus und nicht evidenzbasierten Daten beruhen. Eine Ausnahme dazu bilden die erst kürzlich veröffentlichten niederländischen Therapierichtlinien [15]. Diesen Empfehlungen entsprechend sollen zur Schmerzbehandlung Analgetika gemäss WHO-Stufenplan eingesetzt werden, wobei für den Einsatz von starken Opioiden nur eine ungenügende Evidenz besteht. Neuropathische Schmerzen können durch Anwendung von Antikonvulsiva und trizyklischen Antidepressiva positiv beeinflusst werden. Zur Behandlung von Entzündungssymptomen empfehlen die Autoren Radikalfänger (Dimethylsulfoxid oder Acetylcystein) und zur Verbesserung der peripheren Durchblutung vasodilatierende Medikamente. Bei ungenügendem Ansprechen können perkutane Sympathikusblockaden evaluiert werden. Die Rolle

1. Dauerschmerz, disproportional zum auslösenden Ereignis
2. Bericht über mindestens einem Symptom in drei von vier Kategorien:
 - Sensibel: Hyperästhesie und/oder Allodynie
 - Vasomotorisch: Temperaturdifferenz und/oder Hautverfärbungen und/oder asymmetrische Hautfarbe
 - Sudomotorisch/Ödem: Ödem und/oder veränderte Sudomotorik und/oder asymmetrische Sudomotorik
 - Motorisch/trophisch: Bewegungseinschränkung und/oder motorische Dysfunktion (Schwäche, Tremor, Dystonie) und/oder trophische Veränderungen (Nägel, Haare, Haut)
3. Anlässlich der Untersuchung Vorhandensein mindestens eines Befundes in zwei oder mehr Kategorien:
 - Sensibel: Hyperalgesie und/oder Allodynie
 - Vasomotorisch: Temperaturdifferenz und/oder Hautverfärbungen und/oder asymmetrische Hautfarbe
 - Sudomotorisch/Ödem: Ödem und/oder veränderte Sudomotorik und/oder asymmetrische Sudomotorik
 - Motorisch/trophisch: Bewegungseinschränkung und/oder motorische Dysfunktion (Schwäche, Tremor, Dystonie) und/oder trophische Veränderungen (Nägel, Haare, Haut)
4. Es gibt keine andere Diagnose, welche die Symptome und Befunde besser erklärt.

Tabelle 3: Budapest-Kriterien (Klinik) [10]



Abbildung 1: Typische Frühmanifestation eines CRPS 1 des rechten Fusses mit schmerzhafter Schwellung, Verfärbungen, Überwärmung und Hyperhidrose. (Bild: Uniklinik Balgrist)

von Calcitonin und Bisphosphonaten in der Behandlung des CRPS 1 wird in der Literatur kontrovers diskutiert. Zur funktionellen Wiederherstellung raten die Autoren zur Durchführung von intensiven physio- und ergotherapeutischen Massnahmen.

Präventiv wird nach Radiusfrakturen die Einnahme von Vitamin C empfohlen. Eine Sekundärprophylaxe könnte durch eine adäquate perioperative Analgesie, den Einsatz von Regionalanästhesie und eine möglichst kurze Operationszeit erreicht werden.

Über die Prognose des CRPS 1 ist in der Literatur nur wenig bekannt. Bisher wurden nur wenige Faktoren identifiziert, welche die Prognose des CRPS 1 in positiver oder negativer Weise beeinflussen können. Ein ungünstiger Verlauf wird eher beim CRPS 1 der oberen Extremität und bei anfangs kühleren Hauttemperaturen beobachtet, während auslösende

Ereignisse, besonders Frakturen, eher mit einer günstigen Prognose assoziiert sind. Es sind Spontanheilungen und erfolgreiche Therapieresultate bekannt; ein Teil der Patienten leidet jedoch an monate- bis jahrelangen, teilweise sehr unbefriedigenden Verläufen. ■

Referenzen

1. Merskey H, Bogduk N (1994) Classification of chronic pain: description of chronic pain syndrome and definitions of pain terms. Seattle: IASP Press.
2. Bruehl S (2010) An update on the pathophysiology of complex regional pain syndrome. *Anesthesiology* 113: 713–725.
3. de Mos M, de Bruijn AG, Huygen FJ, Dieleman JP, Stricker BH, et al. (2007) The incidence of complex regional pain syndrome: a population-based study. *Pain* 129: 12–20.
4. Sandroni P, Benrud-Larson LM, McClelland RL, Low PA (2003) Complex regional pain syndrome type I: incidence and prevalence in Olmsted county, a population-based study. *Pain* 103: 199–207.

5. Harden R, Bruehl S (2005) CRPS: Current Diagnosis and Therapy. In: Wilson P, Stanton-Hicks M, Harden R, editors. *Diagnostic criteria: The statistical derivation of the four criterion factors* Seattle, WA: IASP Press. pp. 45–58.
6. Veldman PH, Reynen HM, Arntz IE, Goris RJ (1993) Signs and symptoms of reflex sympathetic dystrophy: prospective study of 829 patients. *Lancet* 342: 1012–1016.
7. Schürmann M, Grädl G, Andress HJ, Furst H, Schildberg FW (1999) Assessment of peripheral sympathetic nervous function for diagnosing early post-traumatic complex regional pain syndrome type I. *Pain* 80: 149–159.
8. Bruehl S, Harden RN, Galer BS, Saltz S, Backonja M, et al. (2002) Complex regional pain syndrome: are there distinct subtypes and sequential stages of the syndrome? *Pain* 95: 119–124.
9. Bruehl S, Harden RN, Galer BS, Saltz S, Bertam M, et al. (1999) External validation of IASP diagnostic criteria for Complex Regional Pain Syndrome and proposed research diagnostic criteria. *International Association for the Study of Pain*. *Pain* 81: 147–154.
10. Harden RN, Bruehl S, Stanton-Hicks M, Wilson PR (2007) Proposed new diagnostic criteria for complex regional pain syndrome. *Pain Med* 8: 326–331.
11. Brunner F, Lienhardt SB, Kissling RO, Bachmann LM, Weber U (2008) Diagnostic criteria and follow-up parameters in complex regional pain syndrome type I – a Delphi survey. *Eur J Pain* 12: 48–52.
12. Perez RS, Zollinger PE, Dijkstra PU, Thomas-Hilgersom IL, Zuurmond WW, et al. (2007) Clinical practice guideline «Complex regional pain syndrome type I». *Ned Tijdschr Geneesk* 151: 1674–1679.
13. Lee GW, Weeks PM (1995) The role of bone scintigraphy in diagnosing reflex sympathetic dystrophy. *J Hand Surg Am* 20: 458–463.
14. Association RSDS (2006) Complex regional pain syndrome: treatment guidelines. *Milford (CT): Reflex Sympathetic Dystrophy Syndrome Association (RSDSA)*.
15. Perez RS, Zollinger PE, Dijkstra PU, Thomas-Hilgersom IL, Zuurmond WW, et al. (2010) Evidence based guidelines for complex regional pain syndrome type 1. *BMC Neurol* 10: 20.